

بسم الله الرحمن الرحيم

بسم الله الرحمن الرحيم



میلو مننگو سل

ناهنجاری های سیستم عصبی مرکزی:

عیوب مربوط به بسته شدن لوله های عصبی:

عیوبی که از لوله عصبی جنین منشأ می یابد بیشترین گروه از ناهنجاری های مادرزادی را تشکیل داده که توام با وراثت چند عاملی است. به صورت طبیعی طناب نخاعی و ریشه های اعصاب خاجی و دنبالچه ای در پوششی از استخوان و مننژها محافظت شده است. نارسایی در بسته شدن لوله عصبی درجات مختلفی از عیوب را سبب می شود. این عیب ممکن است سرتاسر لوله عصبی را درگیر نموده یا محدود به منطقه کوچک باشد.

اسپینابیفیدا- میلودیس پلازی

میلودیس پلازی به هر گونه مالفورماسیون کانال مهره ای و طناب آن اطلاق می شود.

نارسایی در بسته شدن مهره ی استخوانی اسپینابیفیدا نامیده می شود که شایع ترین عیب سیستم عصبی مرکزی است.

عارضه اسپینابیفیدا به دو صورت **نهانی و کیستی** دیده می شود. اسپینابیفیدای نهانی به عیبی اطلاق می شود که نقص موجود از بیرون قابل رویت نیست. بیشتر در ناحیه لومبوساکرال (S1-L5) دیده می شود. شیوع ۱۰٪ تا ۳۰٪ می باشد. نشانه های سطحی در پوست شامل فرورفتگی یا گودی، خال های آنژیوم شرابی، کلافی از موی تیره و لیپیوم های زیر جلدی و نرم است.

طناب نخاعی یا ریشه های عصبی ممکن است در اثر باندهای فیبری و چسبندگی ها ،کیست های درموئید یا اپی درموئید،لیپیوم های درون نخاعی (تومورهای چربی) یا لیپیوم زیر جلدی (لیپومیلومننگوسل)، دو نیمه شدن طناب نخاعی یا چسبندگی (چسبندگی طناب نخاعی به یک استخوان یا یک عضو ثابت) مختل شود.

اختلالات عصبی عضلانی شامل تغییرات پیش رونده یا ثابت در قدم
زدن توام با ضعف پاها، بد شکلی های پا و یا اختلال عملکرد
اسفنکتر روده و مثانه می باشد.

رادیوگرافی ساده، جهت پی بردن دقیق به عیب های استخوانی در
ضایعه علامت دار استفاده می شود.

MRI ابزار بسیار دقیقی و حساسی برای ارزیابی نقص است جهت افتراق اسپینابیفیدا نوع نهانی از سایر انواع اختلال طناب نخاعی، از روش **MRI**، **CT** و **اولتراسونوگرافی** و **میلوگرافی** استفاده می شود.

اسپینابیفیدای کیستی عبارت است از وجود عیب واضح توام با یک برآمدگی شبیه کیست می باشد. دو نوع اصلی اسپینابیفیدا شامل **مننگوسل** (مننژها و مایع نخاعی بدون وجود ساختمان عصبی) و همچنین **مننگومیلوسل یا میلومننگوسل** (مننژها ،مایع نخاعی و اعصاب) است. نقص عصبی با مننگوسل توام نیست.

میلومننگوسل طی ۲۸ روز اول بارداری در اثر بسته نشدن یک ناحیه از لوله عصبی ایجاد می شود، ممکن است در دوران بارداری یا در زمان تولد شناسایی شود، ۹۰٪ ضایعات نخاعی را تشکیل می دهد و در هر سطحی از ستون نخاعی می تواند ایجاد شود.

در اکثر موارد ساک مذکور توسط غشای ظریفی پوشیده شده و در صورت پارگی مایع مغزی نخاعی از آن به بیرون نشت خواهد کرد. در سایر موارد ممکن است ساک به وسیله سخت شامه، مننژ یا پوست پوشیده شده باشد.

اغلب میلومننگوسل ها (۷۵٪) در ناحیه لومبار و لومبوساکرال می باشد.

ناحیه و اندازه عیب، وسعت و ماهیت اختلال عصبی را تعیین می کند. هنگامی که نقص در زیر مهره ۲ کمری واقع شده باشد اعصاب دم اسبی درگیر شده و علائمی از قبیل فلج نسبی شل بدون رفلکس در اندام های تحتانی و درجات متفاوتی از عیوب حسی دیده خواهد شد. بر خلاف صدمه طناب نخاعی در این حالت، درجه عیب در دو طرف بدن یکسان نبوده و بستگی به نوع اعصاب درگیر در اثر مالفورماسیون و یا چسبندگی دارد. ناهنجاری که در اکثر موارد همراه میلومننگوسل دیده می شود هیدروسفالی است. تقریباً ۸۰٪ از کودکان مبتلا به اسپینابیفیدا دچار هیدروسفالی خواهند شد.

کنترل دقیق محیط سر، فشار (سفتی) ملاج ها و اندازه گیری بطن های مغزی به وسیله سونوگرافی ضرورت دارد.

در بسیاری از موارد **مالفورماسیون چپاری نوع II** (بیرون زدگی مغز همانند فتق در پایه ی مغزی) مسئول ایجاد هیدروسفالی است.

آپنه، گریه ی خشن ناشی از فلج طناب صوتی، اشکال در تغذیه، اختلال شدید در عملکرد اندام های فوقانی از علائم بالینی مالفورماسیون چپاری علامت دار است.

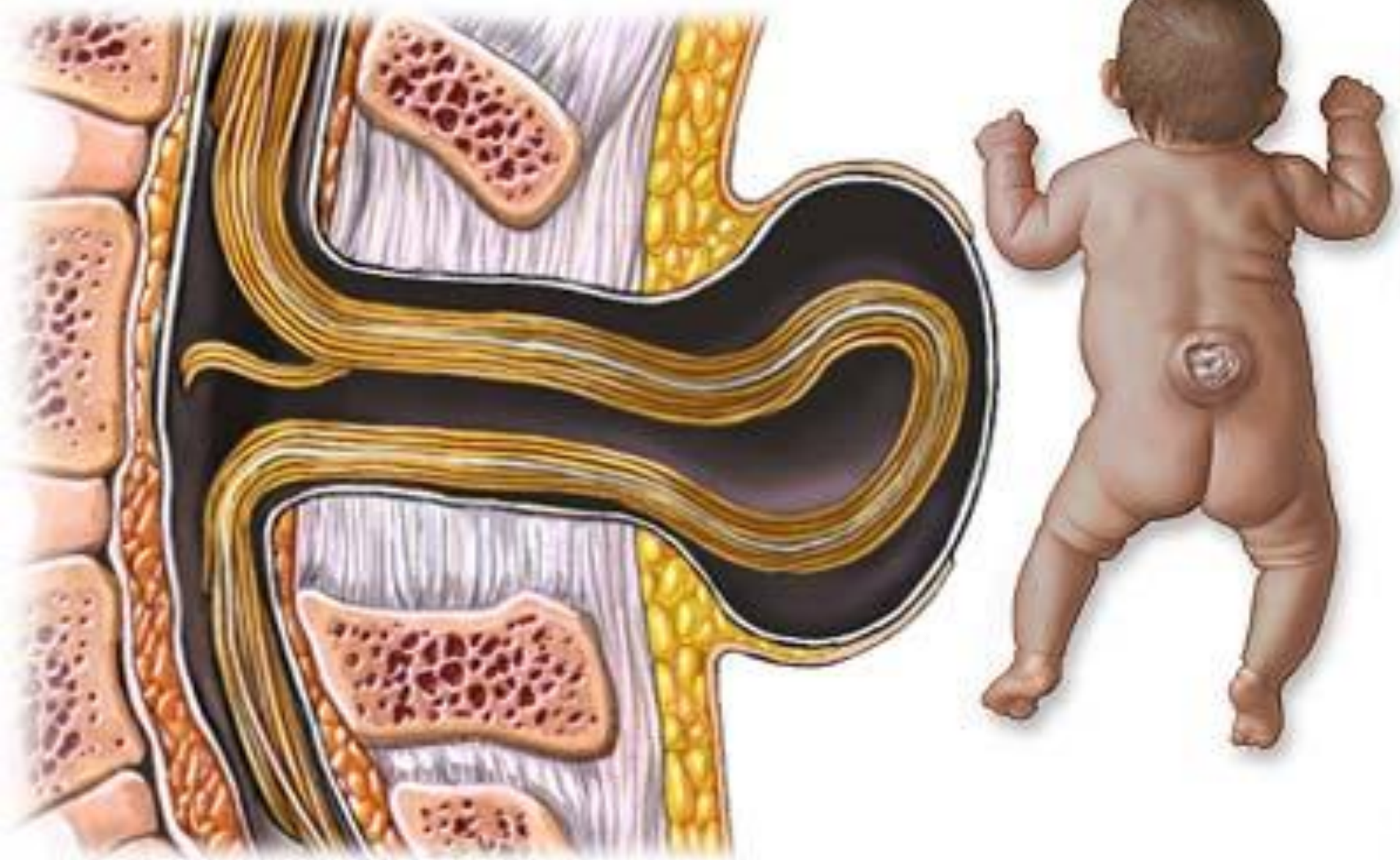
پاتوفیزیولوژی

در حدود روز بیستم بارداری یک فرورفتگی در سمت خلفی لایه ی اکتودرم رویان ظاهر می شود. در هفته ی چهارم جنینی، ناودان فوق به سرعت عمیق تر شده، حاشیه های برجسته به طور جانبی رشد کرده و در ناحیه پشت به یکدیگر متصل می شود و به این ترتیب لوله عصبی را تشکیل می دهد. تشکیل لوله عصبی از ناحیه گردن، نزدیک به مرکز رویان شروع شده و در دو جهت سری و دمی پیشرفت می کند. در پایان هفته ی چهارم جنینی، ۲ انتهای لوله ی عصبی بسته می شود.

بیشتر مولفین معتقدند عیب اولیه در ناهنجاری های لوله عصبی ناشی از نارسایی در بسته شدن آن است هر چند شواهد موجود گواه این مطلب است که عیب های لوله عصبی حاصل از جداشدگی لوله عصبی بسته شده به دنبال افزایش فشار مایع مغزی نخاعی طی سه ماهه اول بارداری می باشد.

تظاهرات بالینی در اسپینابیفیدا بر حسب درجه اختلال بسیار متفاوت می باشد. عیب موجود به راحتی با مشاهده تشخیص داده می شود. درجه اختلال عصبی به سطح آناتومی عیب و اعصاب درگیر بستگی دارد. اختلالات حسی معمولاً موازی با اختلال حرکتی است. سطح بالاتر اشکالات حسی و حرکتی با مشاهده پاسخ های شیر خوار نسبت به ورود سنجاق در ساق ها و تنه تشخیص داده می شود. شیر خوار نسبت به تحریک حسی با حرکت اندام، بیداری و گریه پاسخ می دهد. هنگامی که ارزیابی سطح پایین تر عملکرد طناب نخاعی مطرح است پاسخ نسبت به سنجاق باید از بالای ضایعه شروع شود.

Meningomyelocele



تظاهرات بالینی اسپینایفیدای کیستیک

- ۱- اختلالات حسی - حرکتی
- ۲- فلج شل نسبی اندام های تحتانی
- ۳- بی اختیاری ناشی از احتباس مثانه توأم با چکه کردن ثابت ادرار
- ۴- فقدان کنترل روده
- ۵- پرو لابس رکتوم
- ۶- فلج اسفنکتر مثانه و معقد
- ۷- کیفوز
- ۸- دررفتگی هیپ
- ۹- اسکولیوز ناحیه ی لومبوساکرال
- ۱۰- انقباضات تالیپس والگوس

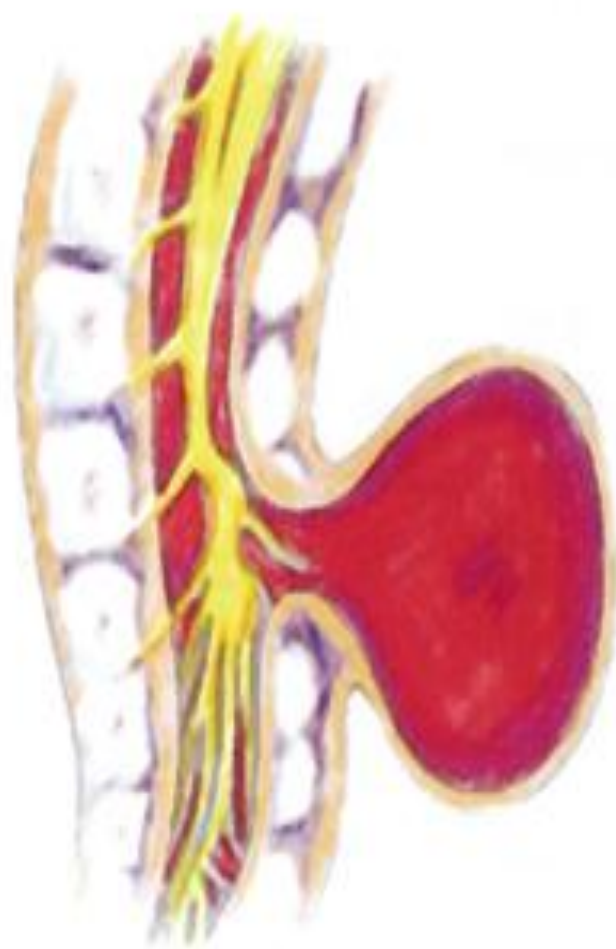
اسپینابیفیدای نهانی

- ۱- فرورفتگی یا گود افتادگی پوست
- ۲- خال های آنژیومی شرابی رنگ
- ۳- کلافی از موهای تیره
- ۴- لیپوم های نرم زیرجلدی
- ۵- اختلال در اسنفکترهای روده و مثانه
- ۶- اختلال پیش رونده در هنگام راه رفتن با ضعف پا

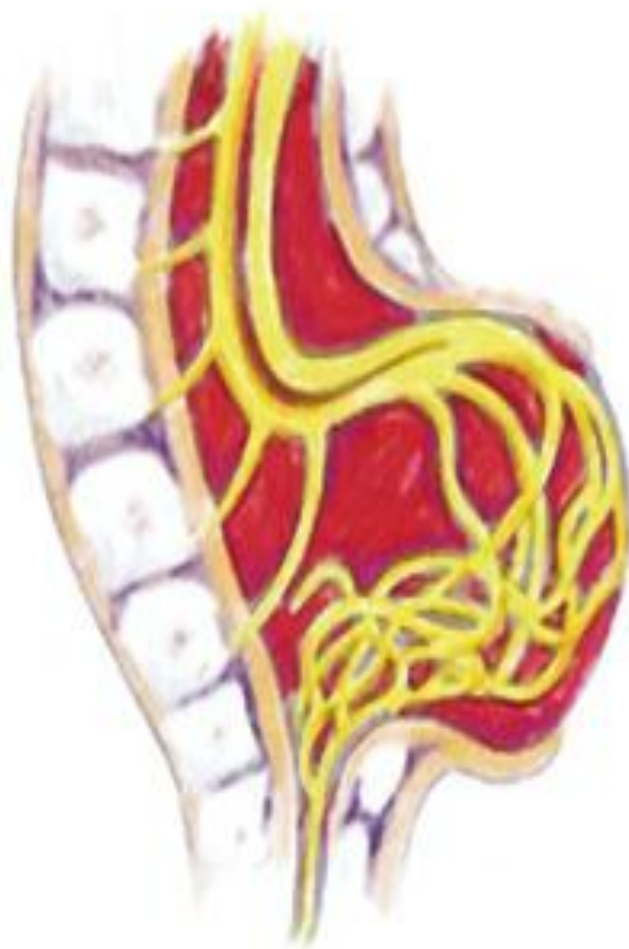
Espina Bífida



Espina Bífida
Oculta



Meningocele



Mielomeningocele

ارزشیابی تشخیصی :

تشخیص بر اساس تظاهرات بالینی و معاینه ساک مننژ تکمیل می شود.

روش های ارزیابی مورد استفاده جهت بررسی وضعیت مغز و طناب نخاعی شامل سونوگرافی، MRI، CTS، میلو گرافی است.

تست های آزمایشگاهی به طور اولیه برای تشخیص ارگانیزم های عامل در عوارض حاصله از میلومننگوسل (مثل مننژیت و عفونت های مجاری ادراری) به کار میروند.

شیر خواران مبتلا به بی اختیاری ادراری، نیازمند آزمایش کامل ادرار، کشت ادرار و ارزیابی BUN و Cr میباشند.

ارزشیابی تشخیصی – تشخیص پیش از تولد

با استفاده از سونوگرافی رحم و افزایش الفا-فتوپروتئین مادر امکان پذیر است. وجود گاما-۱ گلوبولین اختصاصی جنینی در مایع آمنوتیک بین هفته ی ۱۶ و ۱۸ جنینی احتمال وجود آنسفالی یا میلومننگوسل را مطرح می کند. **سزارین انتخابی** ممکن است اختلال حرکتی را کاهش دهد.

نمونه گیری از ویلوزهای کوریون جهت تشخیص نهایی لوله عصبی

می باشد هرچند که با خطر بوده ولی انجام آن پیش از هفته ی ۱۰ بارداری توصیه نمی شود.

بستن زود هنگام ساک میلو مننگوسل از طریق جراحی داخل رحمی جهت جلوگیری از بیرون زدگی بافت‌های طناب نخاعی و بهبودی پیامد عصبی و ادراری کودکان مبتلا در دست بررسی است. میزان مرگ ناشی از جراحی داخل رحمی ۴ تا ۶٪ و عوارض آن الیگوهیدرآمینوس، وزن کم در هنگام تولد، زایمان زود هنگام می باشد.

تدابیر درمانی

درمان کودک مبتلا به میلومننگوسل نیازمند کار گروهی است که شامل متخصص و جراح اعصاب، متخصص و جراح کودکان، اورولوژیست، فیزیوتراپ، کاردرمان، ارتوپد، مددکار اجتماعی و پرستار متخصص مراقبت ویژه می باشد.



مراقبت اولیه

مراقبت از نوزاد شامل پیشگیری از عفونت و بررسی های عصبی است. مننگوسل هر چه سریع تر ترمیم می شود. به ویژه اگر کیسه آن در معرض پارگی باشد. ترجیح داده می شود که عیب موجود، به طور اولیه طی ۱۲ تا ۱۸ ساعت اول پس از تولد بسته شود که باعث جلوگیری از عفونت موضعی و کشش ریشه های عصبی می شود. و مانع از ایجاد اختلال حرکتی بیشتر می شود.

آنتی بیوتیکهای وسیع الطیف آغاز شده و از مالیدن بتادین روی نقص
اجتناب می شود. شنت گذاری می تواند هیدروسفالی پیش رونده یا
غریب الوقوع را کاهش دهد.

ملاحظات عضلانی اسکلتی:

مشکلات شایع ارتوپدی در مبتلایان به اسپینابیفیدا عبارتند از:

بد شکلی های زانو، هیپ، پاها و ستون مهره ها .

این کودکان غالباً به کاهش حسی در اندام های تحتانی دچار هستند،

پیش بینی مراقبت های پوستی مهم است.

جراحی های تصحیحی در صورت لزوم بهتر است که در سنین ابتدایی

انجام گیرد.

فیزیوتراپی و نیز به کارگیری روش های ارتوپدی در کودکان مبتلا به
مننژومیلوسل جریانی مداوم به منظور دستیابی به فعالیت های مناسب و
حرکت در صورت امکان است.

کنترل فعالیت سیستم تناسلی ادراری:

میلو مننگوسل، از شایع ترین علل ایجاد کننده **مثانه نروژنیک** در کودکان می باشد. در شیرخوار هدف از درمان، حفظ فعالیت کلیه است و در کودکان بزرگتر هدف، حفظ فعالیت کلیه و دسترسی به دفع ادراری می باشد.

مثانه نوروپاتی سبب عفونت های سیستم ادراری، هیدرونفروز، ریفلاکس مثانه یا نارسایی کلیه می شود.

در دوران شیر خوارگی، دیسترس سیستم ادراری ممکن است به وجود آید.

فواید ارزیابی در دوران نوزادی :

- بهبود عملکرد مثانه
- کاهش خطر ابتلا به دیسترس سیستم ادراری
- کاهش نیاز به جراحی در جهت بازسازی سیستم ادراری تحتانی

سونوگرافی مثانه و حالب ها همراه با تجزیه ادرار و انجام کشت ادرار، آزمایش یورو دینامیک ضرورت دارد.

در شیر خوار انقباض عضله دتروسور همراه با ناهماهنگی اسفنکتر مثانه به طور خاصی شایع است.

با رشد کودک، ضعف قدرت ارتجاعی و بی اختیاری ادراری ناشی از استرس جایگزین هیپررفلکسی دتروسور می شود.



کودکانی که دچار دیسترس ادراری یا در معرض ابتلا به آن هستند، توسط سونداژ و ترکیبی از داروهای ضد اسپاسم مثل اکسی بوتینین یا پروپانتیلین تحت درمان قرار میگیرند.

معمولا والدین هر ۴ ساعت یک بار در طول روز و یک بار در طول شب سونداژ میکنند.

سونوگرافی های پیاپی و تجزیه ادرار هر ۳-۶ ماه یک بار جهت پیگیری انجام می شود.

وزیکوستومی روش نسبتاً ساده است که طی آن بخش قدامی دیواره
مثانه به دیواره شکم متصل شده و یک استومای کوچک جهت
خروج ادرار تعبیه می گردد.

آنتروسیستوپلاستی یا گاستروسیستوپلاستی يك روش جراحی است که سبب افزایش ظرفیت مثانه می شود.

در روش میتروفانوف، زائده آپاندیس را جهت سونداژ متناوب آماده می سازند، که در نشت ادراری خفیف ناشی از استرس استفاده می شود. آپاندیس از کولون جدا شده و به شکل مسیری ما بین دیواره شکم و مثانه قرار داده می شود.

در صورت عدم کفایت آپاندیس از روده كوچك ،ايليوم و يا كولون برداشته شده و جهت ايجاد كانال استفاده مي شود.

در **روش قرار دادن قلاب زیر مجرای ادرار** بخشی از فاشیا یا ماده مصنوعی را در زیر ثلث نزدیک مجرای ادرار قرار می دهند. قلاب مذکور ممکن است با ایجاد فشار بسیار ملایمی ،سبب انسداد مجرای ادرار و جلوگیری از بروز بی اختیاری ادرار ناشی از استرس است که در هر دو جنس استفاده می شود و با آنتروسیستوپلاستی قابل اجرا است.

از تزریق تحت پیشابراه کلاژن نیز ممکن است جهت رفع یا جلوگیری از بی اختیاری استرسی ادرار ناشی از نقص اسفنکتر داخلی استفاده شود. کلاژن تعبیه شده بیشتر از آن که موجب انسداد مجرای ادرار شود، مانع نشت ادرار می شود. تزریق کلاژن ممکن است با رویکردهای مختلفی انجام شود. در روش ترانس اورتال، کلاژن از طریق کانال سیستوسکوپ و در روش ترانس پرینه ال مستقیماً با وارد کردن یک سوزن از پوست ناحیه پرینه تزریق می شود. در این مورد محل پیشابراه با انجام سیستوسکوپی تصویری همزمان مشاهده می شود.

رویکرد آنته گرید نیازمند ایجاد يك مجرای سیستمی در ناحیه سوپراپوبیک می باشد.

به کارگیری **اسفنکتر مصنوعی ادراری** نیز تدبیر دیگری جهت کنترل نقص اسفنکتر داخلی در کودکان می باشد این وسیله شامل يك کاف مجرای ادراری، مخزن شکمی و پمپ کنترل می باشد.

کنترل روده

درجاتی از دفع ارادی مدفوع معمولاً در کودکان مبتلا به میلومنگوسل با تعدیل رژیم غذایی، عادت طبیعی دفع و پیشگیری از یبوست و انسداد دفعی، قابل دستیابی است.

پیش آگهی

ترمیم سریع نقص نخاعي به وسیله جراحی، درمان با آنتی بیوتیک در جهت کاهش شیوع مننژیت و التهاب بطن های مغزی، پیشگیری از عملکرد نامناسب سیستم ادراری و نیز تشخیص و اصلاح سریع هیدروسفالی، به مقدار قابل ملاحظه ای شانس بقا را در این کودکان افزایش داده است.

پیشگیری

بر اساس گزارش مرکز کنترل و پیشگیری از بیماری ها در سال ۲۰۰۹، ۵۰٪ تا ۷۰٪ از ناهنجاری های لوله عصبی با مصرف روزانه ۰/۴ میلی گرم اسید فولیک در زنان سنین باروری، قابل پیشگیری است.

مصرف آن از يك ماه قبل از بارداری آغاز شده و تا پایان سه ماهه اول بارداری ادامه دارد.



فرایند پرستاری

بررسی:

در هنگام تولد كودك ، ساك میلومننگوسل از نظر سالم بودن غشاها بررسی می شود. در حین انتقال نوزاد ، تلاش می شود تا ضربه ای به پوشش محافظ وارد نشده و سالم بماند. كودك برای تعیین سطح درگیری عصبی ، معاینه می شود. حرکت اندام ها یا پاسخ پوستی ، به ویژه رفلکس مقعدی که می تواند درجه تخریب حسی یا حرکتی را تعیین نماید، مورد توجه است.

تشخیص پرستاري

۱. خطر آسیب در ارتباط با نازکی غشاي ساك پوشاننده طناب نخاعي
۲. خطر عفونت در ارتباط با پارگی ساك مننژي فاقد اپي تلیال و نزدیکی به سوراخ مقعد.
۳. خطر آسیب در ارتباط با اختلال عصبي عضلاني .
۴. خطر اختلال در نقش والديني در ارتباط با وضعیت مزمن
۵. خطر شکنندگی پوست در ارتباط با بی حسی اندام تحتانی، بی اختیاری ادرار و مدفوع و حرکت محدود اندام های تحتانی

طرح و برنامه ریزی

۱. ساك ميلومنگوسل تا زمان انجام جراحي ترميمي ،سالم بماند.
۲. پوست اندام تحتاني خشك و تميز مانده و فاقد هر گونه نشانه اي از شكندگي باشد.
۳. اندام تحتاني انعطاف پذير باشد.
۴. عوارض ارتوپدي،ادراري و روده اي به سرعت شناخته شده و از بروز ناتواني در دراز مدت جلوگیری شود.

ارزشیابی

۱. مشاهده ساک نخاعي و ضایعه، کنترل معیارهای سلامتی، بررسی ساختار عمومی سلامت شیر خوار.
۲. کنترل علایم حیاتی، مشاهده پوست، مشاهده محل جراحی، مشاهده ارتباط والد و شیر خوار در مورد احساسات و نگرانی هایشان.

مراقبت از ساک میلو منگوسل

به منظور حفظ درجه حرارت بدن ،نوزاد بدون لباس در انکوباتور یا تحت وسیله گرمادهنده قرار داده می شود زیرا پوشیدن لباس ،محل ضایعه را تحریک می کند. پانسمان پوشاننده نقص نیاز مکرر به مرطوب کردن در برابر وسیله گرمازا دارد زیرا محل ضایعه در اثر گرما خشک می شود. پیش از انجام عمل جراحی باید با قرار دادن پانسمان مرطوب ،استریل و غیر چسبنده بر روی نقص موجود از خشکی آن جلوگیری نمود.از سرم فیزیولوژی به عنوان ماده مرطوب کننده ،برای پانسمان استفاده می شود ساک پاره شده خطر عفونت سیستم عصبی مرکزی را افزایش می دهد.

وضعیت قرارگیری

یکی از مهمترین مراقبت اولیه و مهم در شیر خوار وضعیت قرارگیری است. قبل از انجام عمل جراحی برای به حداقل رساندن فشار روی ساک، شیر خوار در وضعیت دمر قرار داده می شود. وضعیت دمر، موقعیت مناسب را برای قرارگیری پاها به ویژه در موارد ابتلا به دررفتگی ران فراهم می آورد.

با وسایل کمکی گوناگونی از قبیل ملحفه های لوله شده، پدها، کیسه های کوچک شن و وسایل و ابزار مخصوص میتوان وضعیت صحیح را حفظ کرد.

پس از عمل جراحی می توان شیر خوار را در بغل تغذیه نمود. در صورت اشکال در مهارت های دهانی حرکتی، مشاوره با کاردرمان ضروری است. زیرا این علائم می تواند ناشی از عوارض وابسته به ناهنجاری چپاری باشد. گاهی به مشورت با فیزیوتراپ برای وضعیت قرارگیری نیاز می باشد.

مراقبت عمومی

تا زمان ترمیم استفاده کردن از دیاپر منع شود. پد مربوط به ناحیه دیاپر باید در فواصل مکرر تعویض گردد تا پوست خشک و فاقد تحریک باشد. در صورت احتباس ادراری از روش سونداژ پیشگیری از فشار در نواحی زانو ها و قوزک ها مورد نیاز باشد.

ورزش های دورانی ملایم برای جلوگیری از انقباضات غیر طبیعی عضلانی

مراقبت پس از عمل جراحي

۱. کنترل علايم حياتي
۲. کنترل وزن
۳. کنترل جذب و دفع
۴. حفظ درجه حرارت بدن
۵. بررسي گاهش درد
۶. تامين تغذيه و مشاوره علايم عفونت

پرستاری پس از عمل جراحی

الف – جلوگیری از عوارض بعد از عمل

شوک، مشکلات تنفسی، مشکلات تغذیه و عفونت

پوزیشن مناسب

بررسی رفلکسهای عصبی – عضلانی

حساسیت به لاتکس (کهیر خارش؛ خس خس سینه؛ اشک ریزش؛ راشهای

پوستی تا علائم شوک آنافیلاکسی ۱۸-۶۰٪ شیوع)

ب- آموزش والدین

وضعیت دمر پس از جراحی حفظ می شود، هر چند بسیاری از جراحان اعصاب قرارگیری در وضعیت نسبی پهلو را مجاز می دانند.

پس از عمل شیر خوار را می توان به صورت قائم در بغل نگه داشت و از وارد آمدن فشار به محل جراحی خودداری نمود.



با تشکر از همراهی شما

خسته نباشید